

**Klinische Befunde bei Kindern mit persistierendem
Ductus arteriosus Botalli und Ergebnisse der
operativen Korrektur**

von
Lieselotte Lorenz
aus
Trier

Aus der Kardiologischen Abteilung (Leiter: Prof. Dr. H. Gutheil)
der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. A. Windorfer)

Klinische Befunde bei Kindern mit persistierendem Ductus arteriosus Botalli und Ergebnisse der operativen Korrektur

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg



vorgelegt
von
Lieselotte Lorenz
aus
Trier

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin

der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. H. Gutheil

Korreferent: Prof. Dr. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 3. 03. 1975

Herrn Professor Dr. H. Gutheil möchte ich für
die Überlassung des Themas und seine viel-
fältigen und wertvollen Hinweise bei der Be-
arbeitung danken.

INHALTSVERZEICHNIS

- I) EINLEITUNG

- II) EIGENE BEOBACHTUNGEN
 - 1. Krankengut
 - 2. Klinisches Bild
 - 3. Herzkatheter
 - 4. Offener Ductus arteriosus mit atypischem Geräusch
 - 5. Offener Ductus Botalli im Säuglings- und Kleinkindesalter
 - 6. Befunde bei Kindern mit offenem Ductus arteriosus und pulmonaler Hypertonie
 - 7. Verlaufsbeobachtung

- III) BESPRECHUNG

- IV) ZUSAMMENFASSUNG

- V) LITERATURVERZEICHNIS

I EINLEITUNG

Das klinische Bild des unkomplizierten persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA) ist so typisch, daß die Mehrzahl der Fälle allein mit klassischen Untersuchungsmethoden wie Inspektion, Auskultation, Palpation, ergänzt durch Elektrokardiogramm und Röntgenuntersuchung der Operation zugeführt werden können (4, 8, 11, 13, 17).

Atypische Auskultationsbefunde finden sich im Säuglings- und Kleinkindesalter oder bei pulmonaler Hypertonie, so daß eine Herzkatheterisierung zur Differenzierung der Diagnose erforderlich ist (4, 7, 14, 17).

Um die Patienten nicht durch bakterielle Endocarditis, Aneurysmen oder therapieresistente Herzinsuffizienz zu gefährden, wird beim Ductus mit druckreduzierter Wirkung und niederem Shuntvolumen ein Verschluß nach dem 2. Lebensjahr befürwortet (4, 8, 14).

In der ersten Lebenswoche kann es durch die fortschreitende Eröffnung der Lungenstrombahn zu einem großen Links-Rechts-Shunt kommen, der zu einer raschen, therapieresistenten Herzinsuffizienz führen kann (9, 10, 14, 16).

Mit alleiniger intensiver konservativer Therapie war früher eine Letalität der Kinder mit PDA bis zum 2. Lebensjahr von etwa 90 % zu verzeichnen (1, 9, 14).

Der Anteil der Kinder mit pulmonaler Hypertonie schwankt zwischen 30 % - 17 %. Bei fixiertem Druck im Lungenstromkreis mit irreversiblen Gefäßveränderungen, Polyglobulie oder Shuntumkehr ist eine operative Behandlung nicht mehr angezeigt.

II EIGENE BEOBSACHTUNGEN

In dem Zeitraum von 1956 bis 1973 kamen in der Kardiologischen Abteilung der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg 223 Kinder mit einem offenen Ductus Botalli zur Untersuchung. Kombinierte Vitien wurden nicht berücksichtigt, desgleichen die Fälle mit Aortenisthmusstenose (14), Vorhofseptumdefekt (7), Ventrikelseptumdefekt (7) oder offenem Foramen ovale (7), die durch eine Herzsondierung ihre endgültige Diagnose erhielten.

Das Alter der Kinder bewegt sich vom ersten Lebenstag bis zum 14. Lebensjahr. Der Anteil der Mädchen überwiegt mit 70,1 %.

Fast die Hälfte der Kinder (47 %) kommen zunächst wegen einer Erkrankung der Atemwege zum Arzt, der sie dann an die Klinik weiterleitet.

Die übrige Hälfte (53 %) wird anlässlich einer Allgemeinuntersuchung diagnostiziert, wie sie bei der Entlassung aus der Wochenstation (28 %); bei der Mütterberatung (2 %), vor der Pockenschutzimpfung (2 %), bei der Einschulung (13 %) oder vor Berufseintritt (0,9 %) durchgeführt werden.

Insgesamt liegt der Anteil der Kinder, die im ersten Lebensjahr einer Diagnose zugeführt werden bei 30 %. Ein weiterer Gipfel der Altersverteilung liegt bei 3 und 8 Jahren. In der Gruppe der Dreijährigen überwiegt die Anzahl mit pulmonalen Infekten, die zum Hausarzt führen, bei den 7-8jährigen wird wohl auf Hinweis des Schularztes häufiger die Klinik aufgesucht.

In 3,1 % finden sich in der Familie Angehörige mit Herzfehlern; in einer Familie leiden 3 Kinder an PDA, ein viertes zeigt zusätzlich einen Ventrikelseptumdefekt.

Bei 2 Müttern lag während der ersten 3 Schwangerschaftsmomente eine Rötelnkrankung vor, eine Mutter war während des I. Trimenon an asiatischer Grippe erkrankt, eine andere hat während der Schwangerschaft regelmäßig Thalidomid eingenommen.

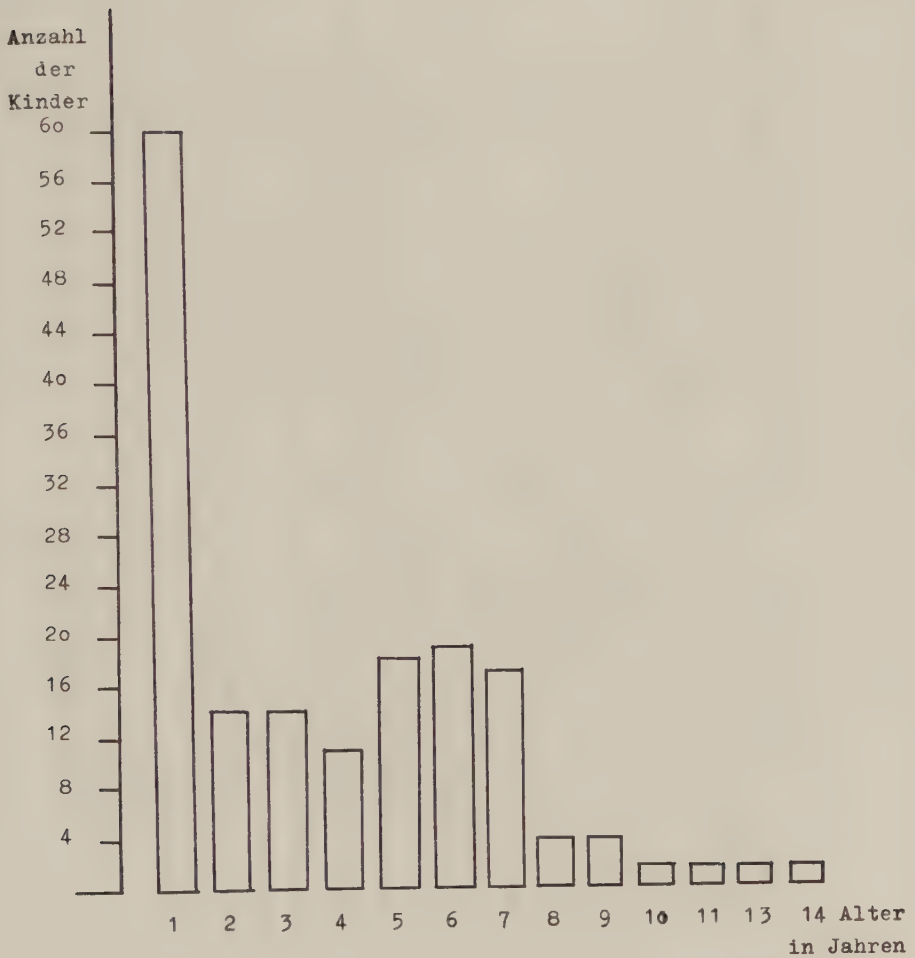


Abb.: 1

Alter der Kinder mit offenem Ductus arteriosus Botalli
bei der erstmaligen Diagnosestellung

Zeitraum 1956-1973

Name	Nr.	Art der Mißbildung
K.B.	220	Gaumenspalte, Aderhautkolobom ohne Einschränkung der Sehfähigkeit, Hypertelorismus, Epikanthus, Schlucklähmung, Facialisparesie, Ohrmuscheldysplasie, große, breite plumpe Hände und Füße, Leucinurie.
F.M.	43	Rubinstein-Syndrom, angeborene Beugekontraktur der Hüfte und Kniegelenke, Hypertelorismus, Epikanthus. Allgemeine Muskelhypotonie. Geistig retardiert.
G.Th.	58	Mikrophthalmus, Strabismus divergens, retrolentäre Fibroplasie.
H.C.	63	Linksseitiges gedoppeltes Nierenbecken, Ureter fissus im oberen Anteil.
H.R.	76	Gelenke überstreckbar. Progerie. Mongolismus.
H.G.	78	Katarakt rechts, Iriskolobom links, Strabismus convergens.
B.B.	2	Gaumenspalte. Strabismus. Cerebralschaden.
R.A.	132	Mikrocephalie. Strabismus. Geistig retardiert.
T.H.	171	Cerebrales Anfallsleiden.
W.E.	184	Schwerhörigkeit, Deblität. Euthyreote rechtsseitige Struma.
K.L.	92	Pseudomongolismus. Geistig retardiert. Klumpfuß beiderseits.
C.R.	200	Buphtalmus. Hornhauttrübung. Linkssseitige Katarakt. Rachitis. Statisch und geistig retardiert. Infektabwehrschwäche.
B.K.	199	Dysmeliesyndrom der oberen Extremität. Taubheit. Hüftluxation.
B.A.	197	Mongolismus.
U.U.	223	Ptoxis rechts. Vergrößerung der rechten Ohrmuschel.
Sch.P.	208	Willebrandt-Jürgens Syndrom.
H.B.	206	Mongolismus.

Tab.: 1

Begleit'anomalien bei 17 Kindern mit offenem Ductus Botalli.

Bei all diesen 4 Kindern liegen schwere Begleitmißbildungen vor. 1,8 % der Mütter geben frühere Aborte vor der Geburt des Kindes mit PDA an.

Aus Tab. 1 ist die Art der Begleitmißbildungen bei 7,5 % der Kinder mit PDA ersichtlich. 3 dieser Kinder haben eine sichere Trisomie-21. Bei 9 Kindern (Nr. 220, 43, 58, 78, 2, 132, 200, 199, 223) mit multiplen Mißbildungen finden sich Symptome, die sich der partiellen Deletion des langen Armes eines Chromosoms der D-Gruppe oder einer Deletion des kurzen Armes von Chromosom Nr. 4 zuordnen lassen.

7,6 % der Kinder mit PDA haben Zeichen einer latenten Herzinsuffizienz: Dyspnoe, Tachypnoe, Schweißneigung, rasche Ermüdbarkeit und starkes Herzklopfen. Bei 0,9 % findet man eine generelle Cyanose, 20 % haben rezidivierende Infekte und 3,1 % neigen zu Nasenbluten.

Bei Herzvergrößerung im Rahmen einer Anpassung tritt eine linksseitige Rippenvorwölbung als Rippenbuckel in 8,5 % der Fälle auf.

Trotz gelegentlicher Ernährungsschwierigkeiten lassen sich im Somatogramm keine meßbaren Merkmale einer Dystrophie nachweisen.

Bei der Auskultation läßt sich in 203 Fällen ein systolisch-diastolisches Herzgeräusch hören, das in 127 Fällen als ganz typisches Maschinengeräusch beschrieben wird. In 20 Fällen findet sich ein holosystolisches Geräusch. 54 % der Kinder mit einem Systolicum haben das Alter von 14 Monaten noch nicht überschritten. Ein Säugling mit genereller Cyanose und pulmonaler Hypertonie bietet nur ein Diastolicum. Sämtliche Herzgeräusche durchlaufen alle Stärkegrade.

Klinisches Bild bei 223 Kindern mit persistierendem
Ductus arteriosus Botalli bei der Erstuntersuchung
in der Kardiologischen Abteilung der Universitäts-
kinderklinik Erlangen-Nürnberg

I Befund:	Anzahl
Dyspnoe	17
Cyanose	2
"Herzbuckel"	19
Nasenbluten	7
Tapping	21
II Auskultation:	
Systolisch/diastolisches Geräusch	203
Systolisches Geräusch	20
Diastolisches Geräusch	1
III Elektrokardiogramm:	
Hypertrophie des linken Ventrikels	122
Biventrikuläre Hypertrophie	30
Hypertrophie des rechten Ventrikels	14
IV Röntgenuntersuchung:	
Vergrößerung des Herzschatzens	137
Prominenter Conus pulmonalis	173
Vermehrte Lungenfäßzeichnung	173

Tab.: 2

In 122 Fällen läßt sich eine Fortleitung der systolischen Komponente verfolgen, bei fast 50 % im Praecordium und Rücken, bei 25 % nur im Praecordium, in 12 % ist sie über den Carotiden zu hören.

Bei 3,1 % aller Patienten läßt sich eine Doppelung des 2. Herztones als Ausdruck einer pulmonalen Hypertonie registrieren.

Im Elektrokardiogramm kommen insgesamt in 166 Fällen Hypertrophiezeichen zum Ausdruck. Davon entfallen 75 % auf eine linksventrikuläre Hypertrophie, 18 % auf eine Doppelherzhypertrophie und 8,5 % zeigen eine pathologische Hypertrophie der rechten Kammer.

Im Säuglingsalter überwiegt eine Achsenabweichung nach links (Normaltyp: 63 %; Linkstyp: 13 %; Steiltyp: 20 %) mit deutlichen Zeichen einer linksventrikulären Hypertrophie in 50 %.

Im Kleinkindesalter verläuft die EKG-Kurve überwiegend normal-steiltypisch, jedoch finden sich bei 44 % ausgeprägte Zeichen einer Überlastung der linken Kammer. Bei 32 % kommt die zusätzliche Belastung der linken Kammer in Form einer Doppelherzhypertrophie zum Ausdruck.

4 % zeigen eine pathologische rechtsventrikuläre Hypertrophie, in diesen Fällen liegt der Links-Rechts-Shunt über 50 % des kleinen Kreislaufvolumens, gleichzeitig besteht eine Druckerhöhung in der A. pulmonalis von 60/40 mm Hg.

Die Kinder über 3 Jahren haben keine ausgeprägte Herzachsenabweichung (Steiltyp: 35 %; Normaltyp: 39 %; Linkstyp: 14 %; Rechtstyp: 0,7 %).

Zeichen einer Überlastung der linken Herzkammer lassen sich jedoch auch hier in 54 % finden. Eine Doppelherzhypertrophie ist bei 13 % nachweisbar, überwiegend bei Kindern mit pulmonaler Hypertonie. Nur 0,6 % zeigen eine pathologische rechtsventrikuläre Hypertrophie, dies Kinder mit Druckerhöhung im rechten Kreislauf.

Im Röntgenbild kommt eine uncharakteristische Herzvergrößerung bei 77 % aller Kinder zur Darstellung. Mit je 85 % kommt es zu einem prominenten Conus pulmonalis und vermehrter Lungengefäßzeichnung als Zeichen der Volumenmehrbelastung. In 2 Fällen mit pulmonaler Hypertonie ist ein Kalibersprung zu beobachten.

In 96 Fällen liegen Herzkatheteruntersuchungen vor. Eine direkte Sondierung des Ductus arteriosus läßt sich in 83 % durchführen. Bei 76 % läßt sich ein Links-Rechts-Shunt berechnen.

Von geringer hämodynamischer Wirksamkeit zeigt sich ein Links-Rechts-Shunt bis zu 30 % des Kleinkreislaufvolumens. In dieser Gruppe mit 27 Fällen beträgt der durchschnittliche Druck in der A. pulmon. 28/15 mm Hg. Ein atypisches Geräusch ist in dieser Gruppe lediglich bei 8,5 % zu erheben, es findet sich nur ein Systolicum. 26 % dieser Patienten haben keine Kammerhypertrophiezeichen im EKG, 50 % zeigen eine Linkshypertrophie.

Eine mäßige pulmonale Druckerhöhung kommt durch einen Links-Rechts-Shunt von 30 - 60 % des Kleinkreislaufvolumens zu Stande, wie er bei 24 Patienten gemessen wurde.

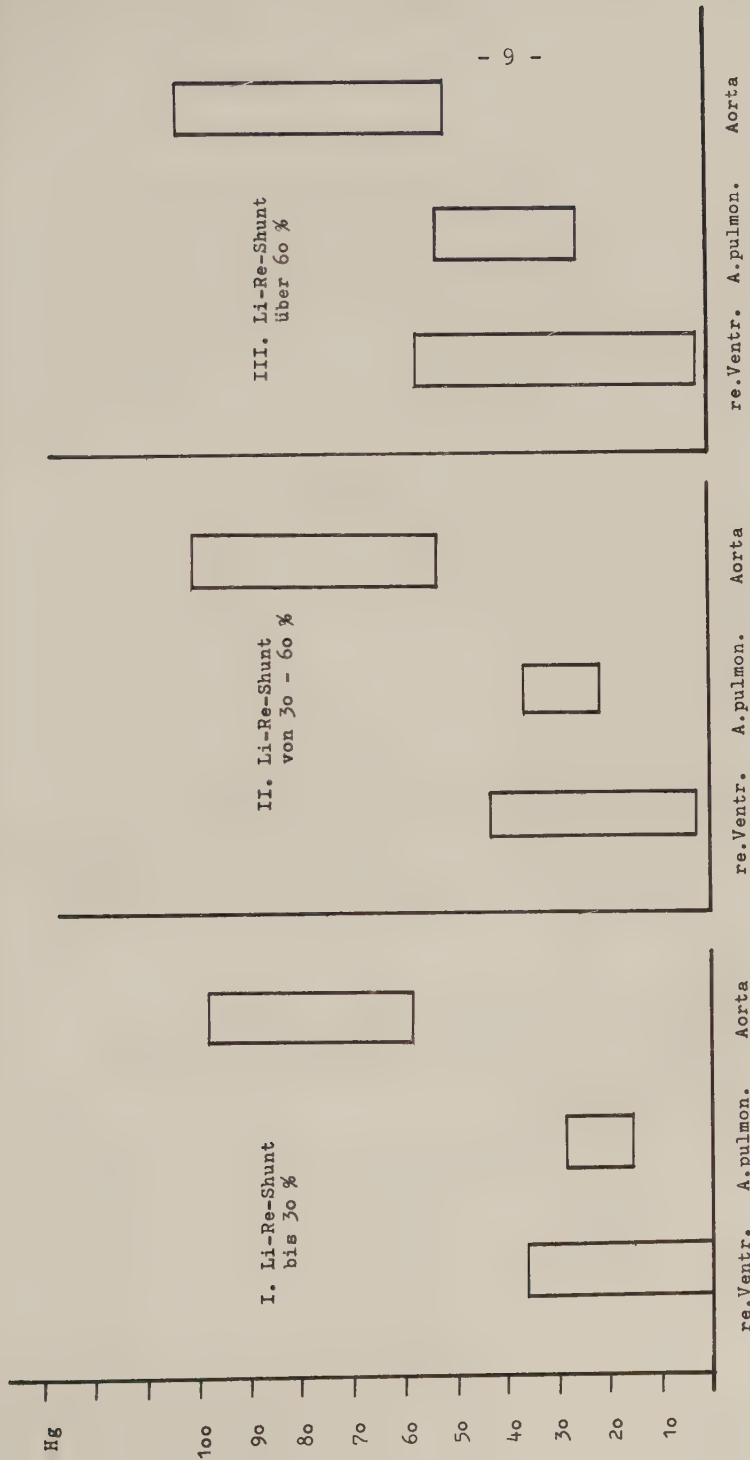


Abb.: 3

Abhängigkeit des Druckes in der Pulmonalarterie und im rechten Ventrikel vom Links-Rechts-Shuntvolumen bei Gruppen mit unterschiedlichen Links-Rechts-Shuntvolumina

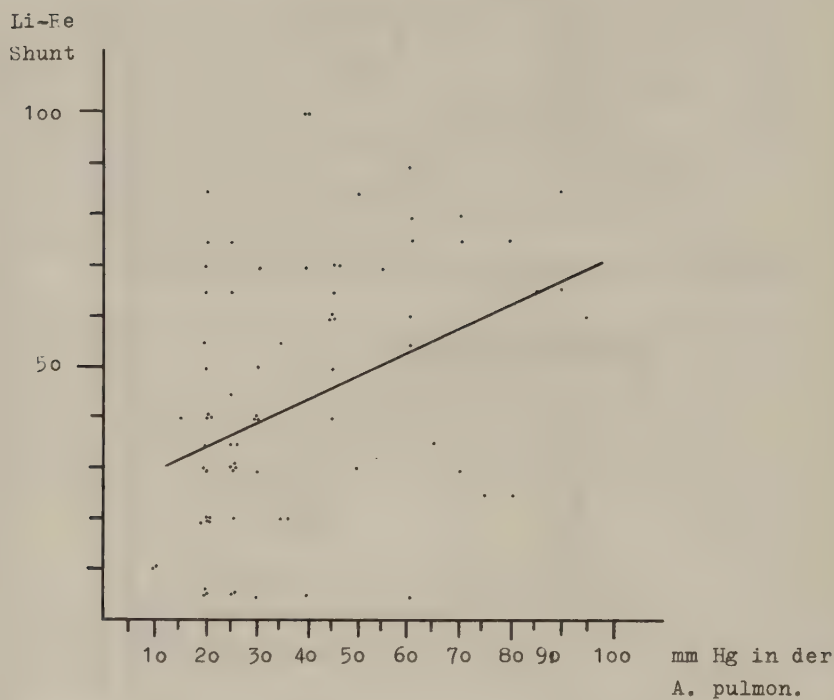


Abb.: 4

Abhängigkeit des systolischen Druckes in der
A. pulmon. vom Links-Rechts-Shunt in % des Klein-
kreislaufvolumens

Der durchschnittliche Druck in der A. pulmon. ist auf 36/21 mm Hg angestiegen und der mittlere Druck im rechten Ventrikel auf 43/0,3 mm Hg. Auch in dieser Gruppe finden sich bei 50 % der kleinen Patienten im EKG Hinweise für eine Linksherzhypertrophie; bei 13 % besteht eine Doppelhypertrophie und bei 8,5 % zeigt sich eine pathologische Rechtsherzüberlastung. Bei der Auskultation hört man in 8,3 % nur ein systolisches Geräusch.

Steigt das Volumen des Links-Rechts-Shunts auf mehr als 60 % des kleinen Kreislaufs an, gemessen bei 25 Kindern, so manifestiert sich eine pulmonale Hypertonie von einem durchschnittlichen Druck in der A. pulmon. mit 52/25 mm Hg. und 57/0 im rechten Ventrikel. 36 % dieser Fälle zeigen die veränderte Hämodynamik in einem systolischen Geräusch an.

Die 3 Kinder, die im rechten Ventrikel eine systolische Druckangleichung messen, haben eine Cyanose und bieten atypische Auskultationsbefunde. Bei 48 % lassen sich im Elektrokardiogramm eine Mehrarbeit der linken Kammer feststellen, 16 % lassen eine pathologische Überlastung der rechten Herzkammer erkennen, und bei 24 % kommt die zusätzliche Rechtsherzbelastung in einer Doppelhypertrophie zum Ausdruck.

9 % der gesamten Kinder haben völlig atypische Auskultationsbefunde. 20 Kinder lassen nur ein systolisches Geräusch über der Herzbasis mit punctum maximum im 2. ICR links, gelegentlich im $\frac{3}{4}$ ICR links hören, so daß hier zunächst der Verdacht auf einen Ventrikelseptum fällt. Das Geräusch durchläuft alle Grade der Lautskala und wird auch zum Praecordium, den Carotiden und zum Rücken fortgeleitet. Bei 80 % der kleinen Patienten, die nur ein systolisches Geräusch haben, liegen Katheteruntersuchungen vor.

43 % dieser Kinder haben das 1. Lebensjahr nicht überschritten. Der Links-Rechts-Shunt im Durchschnitt beträgt 62 % des Kleinkreislaufvolumens. Der mittlere Druck in der A. pulmon. beträgt $66/35$ mm Hg und der rechte Ventrikeldruck $67/0$ mm Hg bei einem Aortendruck von $102/51$ mm Hg im Mittel. Der Pulmonalarteriendruck beträgt somit 65 % des Aortendrucks. Der diastolische Druck-Gradient liegt bei 16. Bei all diesen Kindern kommen im EKG Hypertrophiezeichen vor; bei 38 % eine pathologische Überlastung der rechten Kammer, bei 39 % eine Doppelherzhypertrophie, die Übrigen zeigen eine pathologische Belastung des linken Ventrikels.

1 Säugling im Alter von 3 Wochen bietet bei der Auskultation ein diastolisches Geräusch mit Spaltung des 1. Herztones. Im EKG zeigt sich ein Rechtstyp mit einer Widerstandshypertrophie der rechten Kammer. Im Röntgenbild zeigt sich gleichfalls eine starke Rechtsherzvergrößerung. Bei der Herzkatheterung läßt sich der Ductus sondieren; ein Links-Rechts-Shunt ist nicht feststellbar. Der Druck im rechten Ventrikel liegt mit $108/0$ mm Hg um 10 mm Hg höher als der Aortendruck; im Bereich der Aorta läßt sich eine O_2 -Untersättigung von 10 % im Vergleich zur A. brachialis feststellen.

EKG RÖ. KATHETER

Name	Nr.	Alter	Typ	Hypertrophie- zeichen	Herzver- größerung	Li-Re-Shunt in % des Kl.Kreisvol.	p syst/diast A.pulmonalis	p syst/diast re.Ventrikel	p syst/diast Aorta
B.M.	3	13 J.	1	RVH	+	36	20/9	35/0	-
B.Th.	15	9 Mon.	3	RVH	+	28	70/45	4,5/-2	90/35
B.J.-M.	18	2 Mon.	3	RVH	+	85	55/30	75/0	85/40
D.K.	30	8 J.	2	RVH	+	46	100/75	105/0	120/80
E.Th.	40	8 Mon.	0	DHH	+	56	60/40	55/0	85/50
G.P.	55	6 J.	2	RVH	+	83	90/0	110/0	110/50
H.G.	78	10 J.	1	LVH	+	-	20/11	35/0	-
J.R.	79	6 J.	0	DHH	+	-	25/14	25/5	120/80
L.A.-M.	97	9 J.	3	DHH	+	65	85/40	85/0	130/50
L.G.	98	6 J.	2	DHH	+	60	95/60	100/0	110/75
M.J.	111	2 J.	3	LVH	o	100	40/15	50/0	100/37
R.E.	140	9 J.	0	RVH	+	24	75/35	70/0	80/40
R.D.	143	17 Mon.	3	DHH	+	80	70/40	75/0	100/45
W.A.	188	1 J.	0	0	+	71	-	-	100/55
C.R.	200	3 Mon.	0	DHH	o	-	109/75	108/0	98/65
Sch.L.	217	11 J.	0	DHH	+	-	110/60	120/0	120/70
W.P.	222	1 J.	2	LVH	o	63	45/25	55/0	90/25

0: Normaltyp; 1: Linkstyp; 2: Rechtstyp; 3: Steiltyp.

Tab.: 3

Übersicht der Befunde und Katheterwerte bei Kindern mit PDA,
die nur ein systolisches Herzgeräusch haben.

52 % der Kinder bis zum 3. Lebensjahr haben atypische Auskultationsbefunde; wir haben bei 8 Säuglingen und bei 25 Kleinkindern Katheteruntersuchungen vorliegen. Bei den Säuglingen beträgt der Links-Rechts-Shunt im Schnitt 50 % des kleinen Kreislaufvolumens; der Druck der A. pulmon. beträgt $70,6/42$ mm Hg im Mittel und im rechten Ventrikel $74,8/9,3$ mm Hg. 50 % der Säuglinge haben ein systolisches Geräusch, 1 Säugling mit Cyanose und pulmonaler Hypertonie bietet ein diastolisches Geräusch.

In der Gruppe der Kleinkinder hat das typische Herzgeräusch einen größeren Anteil. Hier findet sich nur in 12 % ein systolisches Geräusch. Etwa ein Zehntel der Kleinkinder (12 %) haben im EKG keine Hypertrophiezeichen, 47 % bringen Zeichen einer Linkshypertrophie zum Ausdruck, 28 % zeigen die vermehrte Herzarbeit in einer biventrikulären Hypertrophie. Der Shunt liegt im Mittel bei 53 % des kleinen Kreislaufvolumens, der durchschnittliche Druck beträgt in der A. pulmon. $37/21$ mm Hg im rechten Ventrikel $46/0,8$ mm Hg.

Tab. 4 (Seite 15)

Befunde und Katheterwerte bei Säuglingen und Kleinkindern mit offenem Ductus Botalli.

Die in den Tabellen benützten Abkürzungen bedeuten:

s: systolisch, d: diastolisch, s/d: systolisch-
diastolisch

LVH: Linksventrikuläre Hypertrophie, RVH: Rechts-
ventrikuläre Hypertrophie, DHH: Doppelherzhypertrophie

0: Normaltyp, 1: Linkstyp, 2: Rechtstyp, 3: Steiltyp /

Name	Nr.	Alter	Geräusch	Typ	Herzhypertrophie	Herzvergrößerung	Li-Re-Shunt in % des Kl.Kreisvol.	p syst/diast A.pulmonalis	p syst/diast re.Ventrikel
B.Th.	15	9 Mon.	s/d	3	RVH	+	28	70/40	75/0
B.J.-M.	18	2 Mon.	S	3	RVH	+	85	55/32	75/0
E.Th.	40	8 Mon.	S	0	DHH	+	56	60/40	55/0
G.M.	54	6 Mon.	s/d	0	LVH	+	-	21/9	26/0
H.S.	65	8 Mon.	s/d	0	DHH	+	6	60/35	65/0
B.D.	198	3 Wo.	D	1	RVH	+	-	109/75	108/0
C.R.	200	3 Mon.	S	0	DHH	+	73	80/45	75/0
Sch.L.	217	1 J.	S	0	DHH	+	-	110/60	120/75
B.M.	21	2 J.	s/d	1	LVH	+	35	65/38	65/0
B.M.	22	2 J.	s/d	1	LVH	0	86	56/28	50/0
B.J.	24	3 J.	s/d	3	LVH	0	-	22/15	25/0
C.S.	27	3 J.	s/d	0	0	0	9	30/12	35/0
D.A.	35	14 Mon.	s/d	0	DDH	+	55	20/14	35/0
E.S.	37	3 J.	s/d	3	LVH	+	69	28/30	40/0
F.J.	46	3 J.	s/d	0	DHH	+	75	25/13	26/0
G.H.	53	2 J.	s/d	1	LVH	+	31	27/16	35/0
G.Th.	58	2 J.	s/d	1	0	+	72	16/5	25/0
H.C.	63	2 J.	s/d	3	LVH	+	34	22/14	32/0
H.K.	64	3 J.	s/d	3	DHH	+	75	70/47	90/0
H.R.	70	16 Mon.	s/d	0	DHH	+	69	40/20	40/0
H.P.	71	2 $\frac{1}{2}$ J.	s/d	3	DHH	+	33	25/15	50/0
K.C.	90	13 Mon.	s/d	2	RVH	+	50	30/10	55/0
M.S.	106	14 Mon.	s/d	3	LVH	+	100	40/2	38/0
M.J.	111	2 $\frac{1}{4}$ J.	S	0	LVH	0	100	40/15	50/0
R.M.	128	3 $\frac{1}{4}$ J.	s/d	3	DHH	+	45	25/6	45/0
R.E.	138	2 $\frac{3}{4}$ J.	s/d	0	LVH	+	-	20/8	20/0
R.D.	143	17 Mon.	S	3	DHH	+	80	70/40	75/0
S.P.	146	3 J.	s/d	0	LVH	+	30	50/20	50/0
S.M.	153	2 J.	s/d	3	DHH	+	19	20/12	30/0
Sch.M.	167	3 J.	s/d	2	RVH	+	54	60/40	70/0
Sch.F.	163	16 Mon.	s/d	3	LVH	+	56	45/20	45/0
W.M.	188	14 Mon.	S	0	0	0	71	-	25/20
W.P.	222	18 Mon.	S	2	LVH	+	63	45/25	55/0

In 34 Fällen läßt sich in der A. pulmon. ein Druck über 40 mm Hg messen, das entspricht 17 % aller Patienten. 41 % dieser Patienten haben das 2. Lebensjahr nicht überschritten. Der mittlere Links-Rechts-Shunt beträgt 61 % des Kleinkreislaufvolumens. Der Druck im Durchschnitt beträgt in der A. pulmon. 64/36 mm Hg, im rechten Ventrikel 69/0 mm Hg und damit mehr als das Doppelte des Normaldruckes. 40 % der Kinder mit pulmonaler Hypertonie haben nur ein systolisches Geräusch, in all diesen Fällen liegt der systolische Pulmonalarteriendruck über dem diastolischen Aortendruck.

Die vermehrte Druckerarbeit des rechten Ventrikels kommt auch im Elektrokardiogramm zum Ausdruck, nur 2 Patienten (5,7 %) im Alter von 7 Jahren lassen Hypertrophiezeichen vermissen. 50 % treten mit einer pathologischen Doppelherzüberlastung hervor, 25 % zeigen eine Rechtsherzhypertrophie und in 37 % findet man bei Steilstellung der Herzachse eine pathologische linksventrikuläre Hypertrophie.

Name	Nr.	Alter	Geräusch	Typ	EKG			RÖ.		KATHETER		
					Hyper-	trophie-	zeichen	Herzver-	größerung	Li-Re-Shunt	P syst/diast	A.pulmonalis
										in % d.Kr.-	re.Ventrikel	P syst/diast
										Kreisvol.		Aorta
A. Ch.	7	7 J.	s/d	Normal	o	+	38	45/20	60/o	125/75		
B. H.	11	6 J.	s/d	Steil	LVH	+	67	43/24	50/1	125/50		
B. Th.	15	19 M.	s	Steil	RVH	+	28	70/40	75/o	90/35		
B. J.-M.	18	2 M.	s	Steil	RVH	+	85	55/32	75/o	85/40		
B. M.	21	2 J.	s/d	Links	LVH	+	35	65/88	65/o	75/50		
B. M.	22	2 J.	s/d	Links	LVH	+	86	56/28	50/o	95/50		
D. K.	30	8 J.	s	Rechts	RVH	+	46	100/75	105/o	120/80		
E. R.	36	8 J.	s/d	Steil	LVH	-	57	45/28	45/o	-		
E. Th.	40	8 M.	s	Normal	DHH	+	56	60/40	55/o	85/50		
F. M.	43	7 J.	s/d	Normal	o	+	70	45/5	60/o	120/80		
G. P.	55	6 J.	s	Rechts	RVH	+	83	90/o	110/o	110/50		
H. K.	64	3 J.	s/d	Steil	DHH	+	75	70/47	90/o	130/60		
H. S.	65	8 M.	s/d	Normal	DHH	+	6	60/35	65/o	90/45		
H. P.	67	8 J.	s	Steil	RVH	-	23	80/60	90/o	95/65		
H. R.	70	1 J.	s/d	Normal	DHH	+	69	40/20	40/o	75/25		
K. R.	95	8 J.	s/d	Normal	LVH	-	81	60/40	60/o	95/o		
L. A.-M.	97	9 J.	s	Steil	DHH	+	65	85/40	85/o	130/50		
L. G.	98	6 J.	s	Rechts	DHH	+	60	95/60	100/o	110/75		
M. J.	111	2 J.	s	Normal	LVH	-	100	40/15	50/o	100/37		
P. J.	121	5 J.	s/d	Rechts	RVK	+	65	90/55	90/o	100/60		
R. U.	139	9 J.	s/d	Steil	LVH	+	48	45/8	47/o	-		
R. E.	140	9 J.	s	Normal	RVH	+	24	75/35	70/o	80/40		
R. D.	143	17 M.	s	Steil	DHH	+	80	70/40	75/o	100/45		
S. U.	144	5 J.	s/d	Steil	LVH	+	-	45/24	50/o	115/45		
S. P.	146	3 J.	s/d	Normal	LVH	+	30	50/20	50/o	110/50		
Sch.H.	160	5 J.	s/d	Steil	LVH	+	70	55/35	60/o	95/35		
Sch.E.	163	7 J.	s/d	Links	LVH	+	58	45/20	45/o	100/50		
Sch.M.	167	3 J.	s/d	Rechts	RVH	+	54	60/40	70/o	120/50		
Sch.F.	168	16 M.	s/d	Rechts	LVH	+	56	45/20	45/o	90/40		
W. A.	181	4 J.	s/d	Links	LVH	+	68	60/40	65/o	80/45		
B. D.	198	3 Wo.	D	Steil	RVH	+	-	109/75	108/o	98/65		
C. R.	200	3 M.	S	Steil	DHH	+	73	80/45	75/o	100/50		
Sch.L.	217	11 J.	S	Links	DHH	+	-	110/60	120/o	120/70		
W. P.	222	1 J.	S	Normal	RVH	+	63	45/25	55/o	90/25		

Tab.: 5

Befunde und Katheterwerte bei Kindern mit offenem Ductus Botalli und pulmonaler Hypertonie

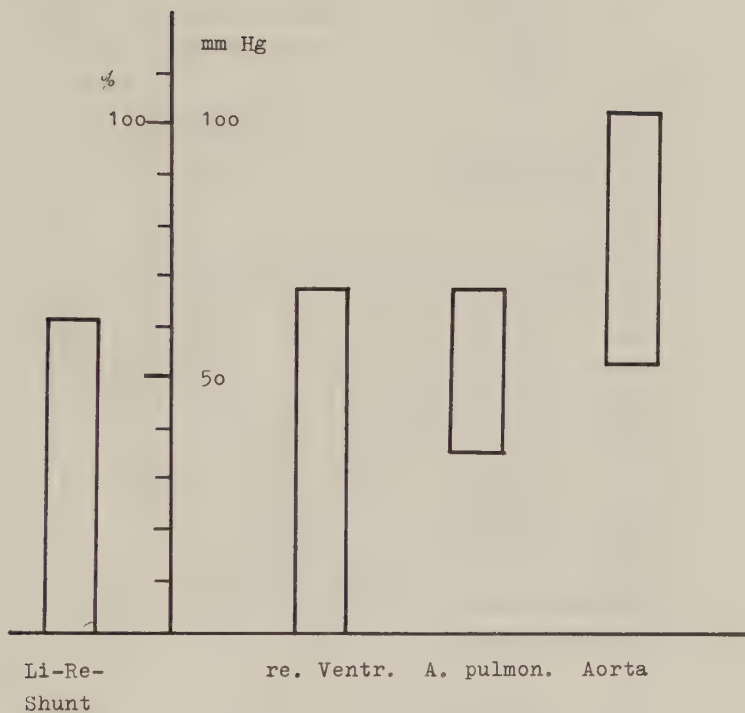


Abb.: 4

Durchschnittliches Links-Rechts-Shuntvolumen in
% des kleinen Kreislaufs und mittlere Druckwerte
bei Kindern mit PDA und pulmonaler Hypertonie

Gesamtzahl: 34

Verlaufsbeobachtungen

Ein Spontanverschluß ist im vorliegenden Krankengut in 2 Fällen zu beobachten. 1 Kind zeigte bereits nach der ersten Lebenswoche bei der Kontrolluntersuchung einen völlig normalen Auskultationsbefund. Ein zweites Mädchen, bei dem der PDA bereits nach der Geburt festgestellt worden war, machte bei der Kontrolluntersuchung nach 2 Jahren einen gesunden Eindruck. Auskultation und Phonokardiogramm erbrachten ein völlig normales Herztonbild.

28 Kinder waren zum Zeitpunkt der Untersuchungen Ende 73 nicht operiert. 3 Fälle waren wegen fixierter pulmonaler Hypertonie nicht mehr operabel. In 7 Fällen war wegen schwerer Begleitmißbildungen keine operative Behandlung in Erwägung gezogen worden. Bei den übrigen bestand auf Grund des Allgemeinzustandes keine dringende Indikation zur Operation, der OP-Termin steht jedoch fest.

In 195 Fällen war die Unterbindung mit Durchtrennung des Ductus durchgeführt worden.

An Operationskomplikationen wurden beobachtet: eine Verletzung des Ductus thoracicus, eine Verletzung des N. phrenicus, eine Pericardblutung und eine postoperative Nachblutung.

Ein Spättodesfall war 8 Tage nach Operation zu verzeichnen; ein 3-jähriges mongoloides Kind verstarb an einer Aspirationspneumonie.

Mit der Unterbindung des Shunts kommt es zum Sistieren des systolisch-diastolischen Geräusches. Unmittelbar nach der Operation hört man in 70 % ein systolisches Geräusch über der Herzbasis, das unterschiedliche Lautstärke und Klangcharakter hat. Es bildet sich im weiteren Verlauf zurück und bleibt in wenigen Fällen als



Abb.: 5

Alter der Kinder mit offenem Ductus arteriosus Botalli bei der Operation

Zeitraum 1956 - 1973

funktionelles Geräusch bestehen. 2 1/2 Jahre und später läßt sich bei Kindern, die praeoperativ ein systolisch-diastolisches Geräusch hatten, noch in 27 % ein leises Systolicum nachweisen.

Bei Patienten, die praeoperativ nur ein systolisches Geräusch hatten, - bei 70 % bestand gleichzeitig eine pulmonale Hypertonie - ist dieses Geräusch bei der Kontrolluntersuchung nach 1 1/2 Jahren noch bei einem Drittel der Patienten nachweisbar. Es dürfte auch in der Folgezeit als Ausdruck einer relativen Mitralinsuffizienz bestehen bleiben.

Das Herz stellt sich von der Volumenarbeit auf Widerstandsarbeit um, die Herzachse normalisiert sich. Die Zahl der Links- und Rechtstypen im EKG nimmt ab (Rechtstypen: 0,2 %, Linkstypen: 11 %), die Normal- und Steiltypen zu. Bei der Kontrolluntersuchung 2 1/2 Jahre nach der Operation lassen sich nur noch in 30 % Zeichen einer Kammerhypertrophie finden.

Mit der Volumenentlastung des Herzens ergeben sich auch Rückbildung der Herzvergrößerung und Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild. Die ohnehin wenig charakteristischen Röntgenbefunde sind bei der Untersuchung 2 1/2 Jahre postoperativ nur noch bei 15 % der Patienten vorhanden.

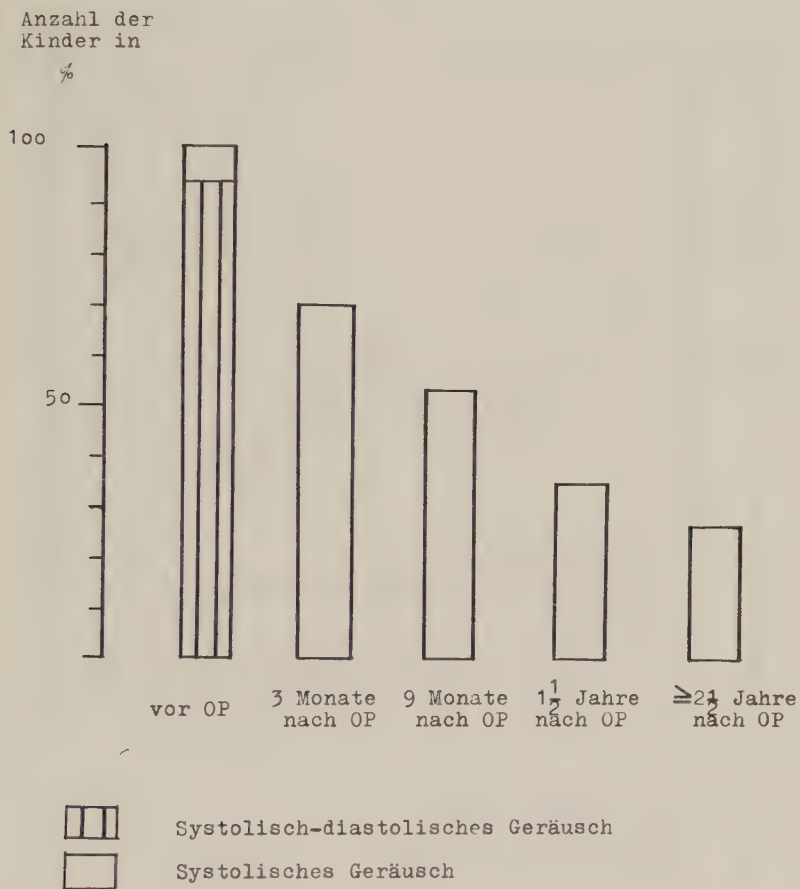
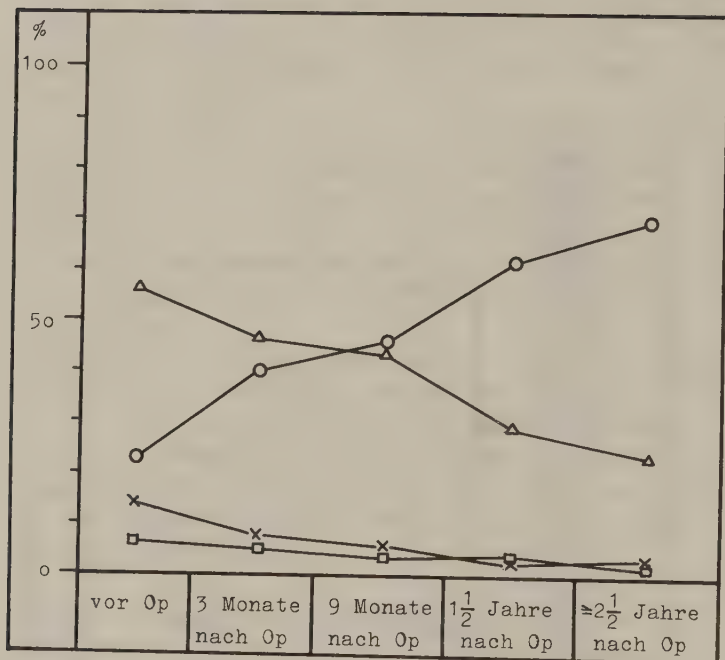


Abb. 6

Rückbildung des Herzgeräusches bei Kindern mit PDA
nach der operativen Korrektur



- keine Hypertrophiezeichen
- △ Linksherzhypertrophie
- Rechtsherzhypertrophie
- × Doppelherzhypertrophie

Abb.: 7

Normalisierung der EKG-Befunde nach der operativen Korrektur bei Kindern mit PDA

III BESPRECHUNG

Bei den 223 Kindern mit offenem Ductus Botalli beträgt der Anteil der Mädchen 70,1 %. Unter den Patienten fanden sich 25 Säuglinge und 42 Kleinkinder; mit zunehmender Frühuntersuchung dürfte die Zahl der Patienten bereits im Säuglings- und Kleinkindesalter weitgehend erfaßt werden.

127 Patienten konnten auf Grund des klassischen systolisch-diastolischen Maschinengeräusches im 2. ICR links allein mit klinischen Mitteln diagnostiziert werden, in 21 Fällen war ein Schwirren und bei mehr als der Hälfte der Patienten eine Fortleitung der systolischen Komponente zu hören. Bei 76 Patienten war ein systolisch-diastolisches Geräusch vorhanden, jedoch ließ die diastolische Komponente den typischen Charakter vermissen. 20 Kinder hatten nur ein systolisches, 1 Kind nur ein diastolisches Herzgeräusch.

Zeichen von Herzinsuffizienz fanden sich bei 20 Kindern, die alle durch pulmonale Hypertonie zusätzlich belastet waren, in 5 Fällen war zusätzlich recidivierendes Nasenbluten zu beobachten.

Durch Volumenüberlastung bedingte Herzhypertrophie schlug sich durch Herzachsenabweichung nach links in 75 % der Fälle nieder. Eine Kammerhypertrophie war in Form einer Rechts- oder Doppelhypertrophie bei pulmonaler Hypertonie in 53 % der Fälle im Elektrokardiogramm zu verzeichnen. 57 Kranke hatten ganz normale EKG-Kurven.

Bei der Röntgenuntersuchung ließ sich bei 137 Patienten (61 %) eine Herzvergrößerung feststellen, davon entfallen 22 % auf Kinder mit pulmonaler Hypertonie. Ein prominenter

Conus pulmonalis und eine vermehrte Lungengefäßzeichnung war in 173 Fällen festzustellen, darunter 34 Patienten mit pulmonaler Hypertension.

In 96 Fällen war zur Sicherung der Diagnose eine Herzkatheteruntersuchung erforderlich, bei 83 % war die direkte Sondierung des Ductus möglich, bei 75 % ließ sich ein Links-Rechts-Shunt errechnen.

In 34 Fällen (17 % aller Patienten mit offenem Ductus Botalli) war eine pulmonale Hypertension zu messen. Das mittlere Links-Rechts-Shuntvolumen betrug 61 % des Kleinkreislaufvolumens, fast die Hälfte dieser Fälle brachten die veränderte Hämodynamik in einem atypischen Geräusch zum Ausdruck. Eimbcke beobachtet einen Anteil von 25 % mit pulmonaler Hypertonie, jedoch ist zu berücksichtigen, daß im Säuglingsalter häufiger eine Druckerhöhung im Kleinkreislaufvolumen auftritt.

Übersteigt der Links-Rechts-Shunt mehr als 60 % des Kleinkreislaufvolumens, so ist mit einem Anstieg des mittleren Druckes in der Aorta pulmonalis auf 52/25 mm Hg zu rechnen. Bei fixierter pulmonaler Hypertonie mit irreversiblen Lungengefäßschäden wird eine Operation abgelehnt (6, 8, 13).

4 unserer Patienten waren wegen fixierter pulmonaler Hypertonie nicht mehr operabel. Bei 7 Kindern wurde wegen gravierender, zum Teil multipler Begleitmißbildungen eine Operation nicht in Erwägung gezogen.

Ein intermittierender oder endgültiger Spontanverschluß des offenen Ductus Botalli nach dem 8. Lebenstag ist recht selten (5, 10), die beiden von uns beobachteten Spontanverschlüsse betragen nur 0,9 % des gesamten Krankengutes.

195 Kinder kamen zur Operation, in allen Fällen war eine Durchtrennung durchgeführt worden. Den übrigen Kindern steht die operative Korrektur noch bevor.

Die hohe Letalität, die früher fast ausschließlich in den beiden ersten Lebensjahren bestand, und trotz intensiver konservativer Therapie kaum zu beherrschen war, konnte durch die Frühkorrektur unter 5 % gesenkt werden (1, 4, 14, 16, 17), wir haben eine Letalität bei den operierten Kindern von 0,4 % zu verzeichnen.

Die Durchtrennung des Ductus mit Stumpfvernahtung erscheint uns als die Methode der Wahl, Aneurysmen oder Rekanalisation werden nicht beobachtet (3, 8, 15, 19).

Das Operationsrisiko ist gering, wir haben einen postoperativen Spättodesfall am 8. Tag nach dem Eingriff bei einem 3-jährigen mongoloiden Mädchen mit Aspirationspneumonie beobachtet. Im übrigen haben wir eine Thoracicusfistel, eine Phrenicusläsion, eine Nachblutung und eine operative Pericardverletzung verzeichnet.

Mit der Unterbindung des Shunts kommt es zum Sistieren des typischen Geräusches; in 70 % war jedoch unmittelbar postoperativ ein Systolicum, überwiegend im Pulmonalisbereich auskultierbar, das sich zurückbildete und in 27 % der Fälle als funktionelles Geräusch bestehen bleibt, Lucht beobachtet 10 Jahre nach der Operation bei 16 von 70 operierten Patienten mit offenem Ductus Botalli ein Systolicum, das gehäuft bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie zu beobachten war.

Im Elektrokardiogramm und Röntgenbild läßt sich eine rasche Normalisierung der Befunde verzeichnen von denen die Kinder mit pulmonaler Hypertonie keine Ausnahme machen: im Elektrokardiogramm läßt sich nach 2 1/2 Jahren und später nur noch in 30 % eine Kammerhypertrophie nachweisen, im ohnehin uncharakteristischen Röntgenbild läßt sich 2 1/2 Jahre nach der Operation nur noch bei 15 % eine Herzvergrößerung und vermehrte Lungengefäßzeichnung feststellen.

Kardiale Symptome sind nach 2 1/2 Jahren nach der Operation (152 Patienten) nicht zu verzeichnen, so daß die Kinder als herzgesund zu bezeichnen sind.

Der niedrige diastolische Druckgradient bei Kindern mit pulmonaler Hypertension bedingt häufig nur ein systolisches, gelegentlich ein zusätzliches kurzes diastolisches Decrescendo, weshalb zur Sicherung der Diagnose eine Herzkatheterung erforderlich ist (4, 6, 14). Der operative Erfolg, der in den letzten beiden Jahrzehnten zu beobachten ist, darf auf die Einführung der Herzkatheteruntersuchung zurückgeführt werden.

Mit anderen kongenitalen Herzfehlern ist der offene Ductus Botalli häufig kombiniert, wir stellten bei 3,1 % der Patienten in der Familie gehäuft angeborene Herzfehler fest, und bei 7,1 % extrakardiale Mißbildungen, darunter 4 Fälle mit Mongolismus. Extrakardiale Begleitmißbildungen mit Chromosomenanomalien lassen neben der Sauerstoffreiztheorie auch genetische Faktoren bei der Persistenz des Ductus arteriosus vermuten (2, 13, 18).

IV ZUSAMMENFASSUNG

223 Kinder mit offenem Ductus Botalli kamen von 1956 bis 1973 in der Kardiologischen Abteilung der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg zur Untersuchung.

Unter den 223 Kindern finden sich 25 Säuglinge und 42 Kleinkinder.

Über klinisches Bild, Elektrokardiogramm, Röntgenbefund und 96 Herzkatheteruntersuchungen wird berichtet.

203 Patienten haben ein systolisch-diastolisches Herzgeräusch. Bei 20 Kindern findet sich nur ein systolisches, - bei einem Kind nur ein diastolisches Geräusch.

Atypische Auskultationsbefunde finden sich unter den Säuglingen bei 20 %, unter den Kleinkindern bei 12 %.

Untersuchungen bei 96 Herzkatheterisierungen ergeben in 34 Fällen eine pulmonale Hypertonie.

Bei 195 Patienten mit offenem Ductus Botalli wurde erfolgreich eine Durchtrennung mit Vernähung der Stümpfe durchgeführt. Ein Todesfall am 8. Tag nach der Operation war zu beobachten.

Die Patienten wurden bis zu 6 Jahren nach der Operation beobachtet, dabei ist festzustellen, daß nach 2 1/2 Jahren keine wesentlichen Veränderungen mehr zu verzeichnen sind. Kardiale Symptome sind bis zu dieser Zeit verschwunden, bei 27 % der Patienten findet sich noch ein systolisches Geräusch. Im Elektrokardiogramm finden sich noch bei 1/3 der Patienten Hinweise auf eine Kammerhypertrophie. Herzvergrößerung und vermehrte Lungengefäßzeichnung haben sich weitgehend zurückgebildet.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Adams P. et al.
Diagnosis And Treatment Of Patent Ductus
Arteriosus In Infancy
Pediatrics 12, 664 (1953)
2. Allerdice P. W. et al.
The 13 q-deletion Syndrome
J. Amer. Hum. Gen. 21, 499 (1969)
3. Bickford B. J.
Surgical Aspects Of Patent Ductus Arteriosus
A Review Of 228 Cases
Arch. Dis. Childh. 35, 95 (1960)
4. Bühlmeyer K.
Der offene Ductus Botalli beim Säugling
und Kleinkind
Arch. Kinderheilk. 169, 112-123 (1963)
5. Campbell M.
Natural History Of Persistent Ductus Arteriosus
J. Brit. Heart 30, 4-13 (1968)
6. Eimbcke F.
Persistencia del conducto arterial con
hipertension pulmonar
Rev. Chil. Pediat. 29, 208-211 (1958)

7. Gutheil H.
Atypische Befunde bei offenem Ductus
arteriosus Botalli

Mschr. Kinderheilk. 111, 228-233 (1963)
8. Hegemann G., Gutheil H. et al.
Ergebnisse bei der chirurgischen Behandlung
des Ductus arteriosus Botalli

Thoraxchirurgie 16, 1-6 (1968)
9. Keith J., Rowe R., Vlad P.
Heart Disease In Childhood
The Macmillan Comp. New York (1958)
10. Keck E. W.
Spontanverlauf bei angeborenen Herzfehlern
Thoraxchirurgie 18, 284 (1970)
11. Lucht U. et al.
Ductus arteriosus persistens- mit besonderer
Berücksichtigung der Spätresultate der so-
genannten malignen Form
Thoraxchirurgie 16, 393-397 (1968)
12. Moss A. J. et al.
Response Of Ductus Arteriosus And Pulmonary
And Systeme Arterial Pressure To Changes In
Oxygen Environment In Newborn Infants
Pediatrics 33, 937-944 (1964)

13. Nouille J. et al.
La persistance du canal arteriel chez le
nourrisson
Arch. Mal. Coeur 53, 961-985 (1960)
14. Pate J. W., Anger L.E.
Aggressive Approach To Malignant Patent
Ductus Arteriosus
Surgery 53, 811-815 (1963)
15. Scott O., Gearty G. F.
Patent Ductus Arteriosus In Infancy
Arch. Dis. Childh. 35, 465-474 (1960)
16. Sebening F.
Shuntvitien mit vermehrter Lungendurchblutung
Thoraxchirurgie 18, 297-301 (1970)
17. Thompson N. B. jr.
Patent Ductus Arteriosus In Infancy
J. Cardiovasc. Surgery (Torino) 11, 7-14 (1970)
18. Ward O. C., Ducasse C.
Association Of Extra-cardiac Anomalies With
Congenital Heart Disease
J. Irish Med. Sci. 7, 423-430 (1968)
19. Ward O. C., O'Donnell B., Brady F.
Patent Ductus Arteriosus In Childhood
J. Irish Med. Ass. 62, 371-374 (1969)

Lebenslauf

Am 30. 1. 1946 wurde ich als erstes Kind der Eheleute Rudolf Lorenz, Zimmermann und Handelsvertreter, und seiner Ehefrau Anneliese geb. Bohrer in Trier geboren.

Nach vierjähriger Volksschulzeit besuchte ich ein Jahr lang die Städt. Realschule, wechselte dann zum Staatl. Neusprachlichen Gymnasium, wo ich im März 66 die Reifeprüfung ablegte.

Im Mai 66 begann ich mit dem Medizinstudium an der Universität Erlangen, wo ich im Frühjahr 72 das medizinische Staatsexamen bestand.

Im Wintersemester 69/70 habe ich an der Académie de Médecine in Rennes studiert.

Die Medizinalassistentenzeit habe ich je zur Hälfte am Kreiskrankenhaus Scheßlitz und dem Stadtkrankenhaus Treuchtlingen abgeleistet.

Die Approbation wurde mir im August 73 erteilt.

Seit Januar 74 bin ich Assistenzärztin auf der Internen Abteilung im Kreiskrankenhaus Oettingen.

Oettingen den 20. 1. 75

Lieselotte Lorenz

International

Am 30. 1. 1948 wurde das erste Mal ein
Kontingent von 1000 Tieren, bestehend aus 500
Kühen, 500 Schweinen, 500 Schafen und 500
Ziegen, von der Regierung von Westfalen
in Trier abgeliefert.

Nach vierjähriger Verweildauer in
der Trierer Lagerung, die durch die
Kriegs- und Nachkriegszeit hindurch
nicht unterbrochen wurde, wurden die
Tiere am 30. 1. 1948 in Trier abgeliefert.

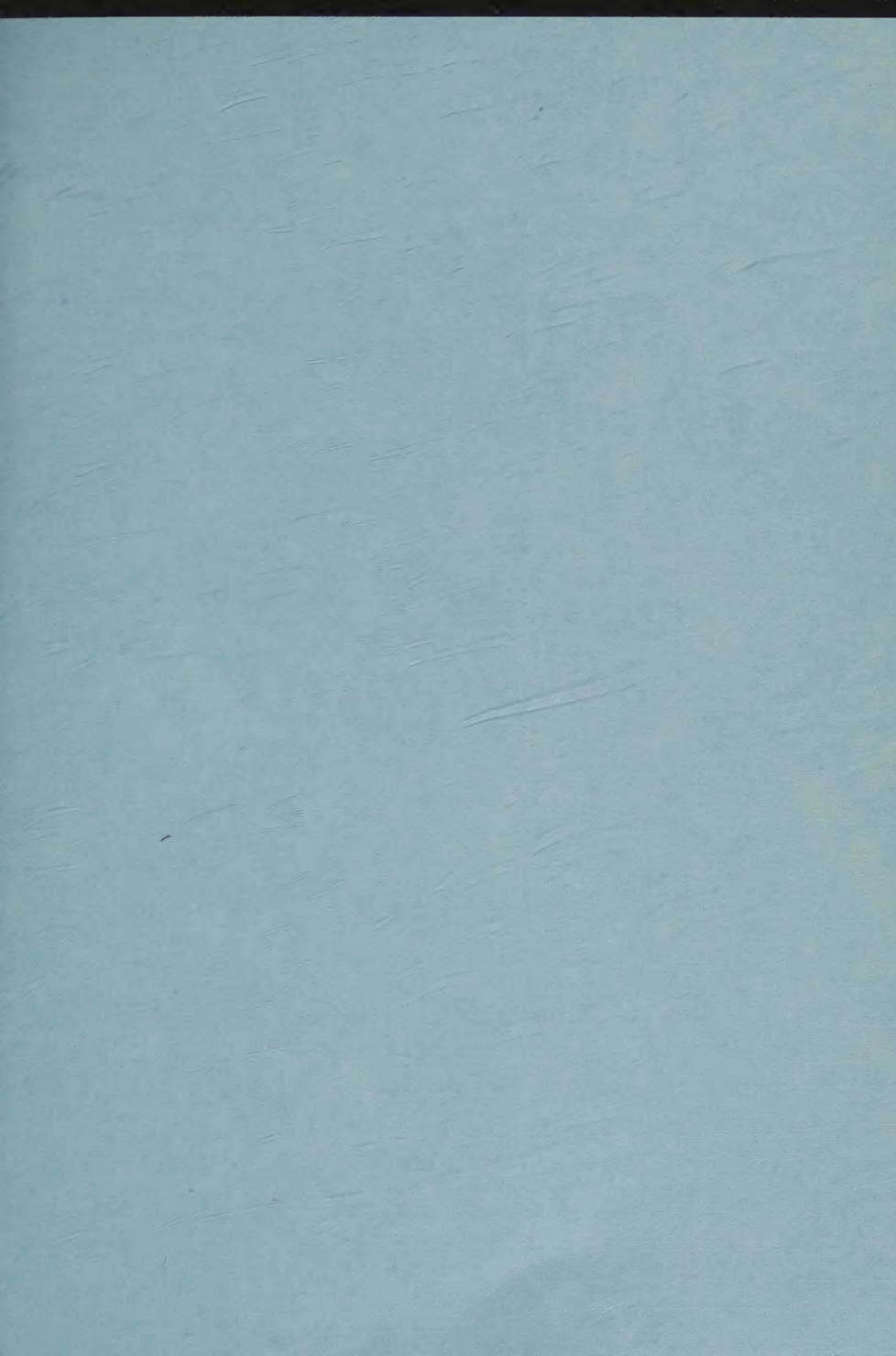
Im Jahr 1948 wurde das erste Mal ein
Kontingent von 1000 Tieren, bestehend aus 500
Kühen, 500 Schweinen, 500 Schafen und 500
Ziegen, von der Regierung von Westfalen
in Trier abgeliefert.

Im Jahr 1948 wurde das erste Mal ein
Kontingent von 1000 Tieren, bestehend aus 500
Kühen, 500 Schweinen, 500 Schafen und 500
Ziegen, von der Regierung von Westfalen
in Trier abgeliefert.

Im Jahr 1948 wurde das erste Mal ein
Kontingent von 1000 Tieren, bestehend aus 500
Kühen, 500 Schweinen, 500 Schafen und 500
Ziegen, von der Regierung von Westfalen
in Trier abgeliefert.

Im Jahr 1948 wurde das erste Mal ein
Kontingent von 1000 Tieren, bestehend aus 500
Kühen, 500 Schweinen, 500 Schafen und 500
Ziegen, von der Regierung von Westfalen
in Trier abgeliefert.

Im Jahr 1948 wurde das erste Mal ein
Kontingent von 1000 Tieren, bestehend aus 500
Kühen, 500 Schweinen, 500 Schafen und 500
Ziegen, von der Regierung von Westfalen
in Trier abgeliefert.



Druck HOGL ERLANGEN